MEDFØDT

24.

Meddelelser fra Rigshospitalets pathol.-anat. Institut. XX.

MEDFØDTE HJERTEFEIL

DUCTUS ARTERIOSUS BOTALLI APERTUS

TRANSPOSITIO AORTAE ET ARTERIAE PULMONALIS

AF

OLAF SCHEEL

Sep.-aftr. af N. mag. f. lægev. no. 4, 1907.

Kristiania.

Steen'ske Bogtrykkeri.

1907.

Meddelelser fra Rigshospitalets pathol.-anat. Institut. XX.

Medfødte hjertefeil.

Ductus arteriosus Botalli apertus.
Transpositio aortae et arteriae pulmonalis.

Af

Olaf Scheel.

umiddelbart over i diastole, den ender skarpt akcentueret især over pulmonalostiet. Der er ingen venepuls eller abnormt udvidede vener. Fingertuppene maaske lidt fortykkede; lidt ødem ved anklerne. Urinen normal, sp. v. ca. 1 025.

Efter nogle dages sengeleie og digitalisbrug blev hun meget bedre. cyanosen blev lidt mindre, den sterke svirren over hjertet blev for en tid næsten borte og ødemet svandt. Hun kom lidt op, men følte sig dog fremdeles mat og kunde vanskelig gaa videre omkring. Der kom efter kort tid igjen lidt ødem. Urinafsondringen aftog og hun maatte atter gaa tilsengs nogle dage. Hun fik saa theobromin 0.50 t. p. d.; herunder tiltog urinmængden og kræfterne gik hurtig fremad. Hun kom op igjen, befandt sig vel, gik ud og kunde gaa endog længere spaserture selv i lidt bakker, ogsaa «Norabakken». Hendes eneste bekymring var, at menses, som indfandt sig til regelmæssig tid midt i juni, ikke vilde stanse trods brug af sedvanlige midler og ro.

Den gode bedring varede ikke længe. 5te juli fik hun et rystende frostanfald med lidt hold omkring høire skulderblad. Der udviklede sig en pnevmoni over h. lunges nederste lap med tiltagende feber (de sidste 2 dage 39^0—39.4^0). Puls 120, sterk cyanose overalt. Sparsom urin med rigelig albumin. Efter en forholdsvis god nat og noksaa bra subjektivt befindende kollaberede hun pludselig og døde 10de juli kl. $10^1/_2$ fm.

Med hensyn til *diagnosen* maatte der foreligge en hjertesygdom siden den tidligste barnealder, eller medfødt, som hendes tidligere læge havde sagt. Doktor H. Thue havde før seet et tilfælde med diagnosen aaben ductus Botalli, og det lignede saa paafaldende det her foreliggende, at det straks faldt ham ind, at her var samme sygdom tilstede. Den udtalte cyanose uden dyspnoë, den udvidede hjertedæmpning med udløber opad mod 2det costa, den sterke blæsen med akcentuation af 2den pulmonaltone og den sterke systoliske svirren samt hendes hele sygehistorie, alle disse ting tilsammen syntes at tale saa meget for sandsynligheden af en aaben ductus Botalli, at dette blev diagnosen.

Hun *obduceredes* samme dag af doktor Thue. Tilsendt 11te juli følgende organer: Hjerte med kar, lungerne, en nyre, milt, ovarier.

Perikardiets blade er glatte.

Hjertet er forstørret, større end en knyttet mandshaand; forstørrelsen gjør sig særlig gjældende i tverdiameteren, som efter hjertets aabning maales til ca. 12 cm., medens hoidediameteren er ca. 11 cm. Spidsen dannes fornemmelig af høire ventrikel, som indtager den største del af hjertets masse.

Der er nogen fedtafleiring under perikardiet, uden at den dog dækker hele hoire vertrikels overflade. Venstre ventrikels lumen er mindre end normalt, væggen maaler fra 7 til 9 mm. Trabeklerne er flade, papillarmusklerne lidet fremtrædende.

Hoire ventrikels lumen er derimod adskillig forøget; septum ventricolurum boier sig ind i venstre ventrikel; der er ingen aabning i septum. Høire ventrikels væg maaler fra 7 til 12 mm., trabeklerne sterkt fremspringende og papillærmusklerne hypertrofiske. Tricuspidalostiet optager saavidt 4 fingre, mitralostiet 2 fingre. Høire atrium er udvidet i forhold til venstre og dets væg fortykket. Foramen ovale er lukket. Tricuspidalklapperne er noget tykkere end normalt, men glatte, uden tegn paa endokardit. Ved mitralklapperne intet at merke, heller ikke ved aortaklapperne. Pulmonalklapperne er lidt fortykkede. Aortas udspringssted er normalt, ligesaa art. pulmonalis's.

Aortas indvendige vidde er ved semilunarklappernes fæste 4.7 cm., ligesaa 1 cm. høiere op. Ved 1ste intercostalarterie er vidden 4.6 cm. Aortas væg er tynd, i intima sees flade gulagtige flekker og skjoller (fedtdegeneration). Afgangen af art. anonyma og art. carotis og subclavia sin. er normal.

Hovedstammen af *art. pulm.* er sækformet udvidet; vidden er ved semilunarklappernes fæste 9.5 cm., 1 cm. høiere op 11 cm., ca. 3 cm. ovenfor klapperne maaler den ca. 14 cm. Hovedstammen af venstre pulmonalarterie maaler opklippet kort før dens deling 5.2 cm. Pulmonalarteriens intima er jevnt mat gulhvid og brister let under undersøgelsen, hvorved den løsner sig fra en underliggende graarødlig granulationsvævslignende flade; men desuden findes ogsaa større defekter paa overfladen, hvis bund dannes af et lignende graarødligt væv med indsunkne prikker og smaa fordybninger. Ved randen af disse defekter ligger intima dels uden skarp grænse, med jevn overgang, men dels ogsaa som en skarpt begrænset afrundet rand, der sees at have rullet sig sammen med konvexiteten mod karrets lumen og ligger fixeret til underlaget i denne stilling. Udenfor disse defekter sees i intima endel gulagtige let ophøiede flekker og plaques, hvoraf en ved gjennemskjæring viste sig at indeholde kalk.

Afgangen af begge lungearterier sees sterkt udvidet; ovenfor og mellem disse afgaar, svarende til stedet for *ductus Botalli,* endnu et kar, hvis aabning saavidt optager en lillefingerspids; en lillefinger lader sig presse gjennem dette kar, som efter en passage af vel 1 cm. aabner sig i aorta kort nedenfor art. subclavia. Ductus afgaar omtrent med ret vinkel

saavel fra aorta som fra art. pulmonalis. Intima i ductus Botalli er mat gulhvid, af udseende som i art. pulmonalis. Det trangeste sted findes paa midten og betegnes ved en smal fremspringende list, som ikke omgiver hele lumen; herfra udvider kanalen sig til begge sider og gaar uden skarp grænse over i aorta og art. pulmonalis.

Venstre *art. bronchialis* opklippedes og fulgtes et stykke henover mod hilus pulm.; den var trang.

Lungernes plevra er glat, kun over høire nederste lap er der enkelte fibrøse tjafser.

Høire lunge er temmelig fast af konsistens, noget blodoverfyldt; i toppen er der et fladt aragtigt parti i plevra, hvorunder det overfladiske lag af lungevævet er noget tørt, graaligt. Paa snit gjennem lungevævet ser man overalt de smaa lungearterier prominere over snitfladen. I nederste lap, der er sterkt hypostatisk, føles endel knudrede infiltrater. Paa snit gjennem disse sees vævet graaligt, lufttomt og lader udpresse smaa pusdraaber; ogsaa fra de smaa bronchiegrene ellers i nederste og midterste lap udpresses lidt pus.

Ved opklipning af lungearteriens grene findes disse dilaterede helt ud til de mest perifere grene. I intima sees spredte gulagtige smaa fortykkelser og plaques, men uden kalk. Ogsaa lungevenernes grene synes udvidede til de mest perifere afsnit. Bronchiernes slimhinde er sterkt injiceret og fortykket. Bronchial- og hilusglandlerne er sterkt svulne og sort pigmenterede, men uden tegn paa tuberkulose.

Venstre lunge forholder sig som høire, kun er der ingen pnevmoniske foci.

Trachea's slimhinde er sterkt injiceret.

Milten er noget forstørret, meget fast af konsistens, snitfladen er mørk med tydelige tegninger af trabekler og follikler.

Den ene *nyre* er stor og fast, kapselen let afløselig, overfladen glat med udtalte venetegninger og spor efter føtal lapdeling. Paa snit viser substansen sig blodoverfyldt, særlig er pyramiderne meget mørke med skarpe grænser mod corticalis. I corticalis, som er 5—6 mm. bred, sees glomeruli som talrige fremspringende røde prikker.

Ovarierne er store med corpora lutea spuria i forskjellige stadier. I lig. latum ved det ene ovarium er fæstet en næsten egstor énrummet cyste med tynd væg og klart gult tyndtflydende indhold. Væggens indside er glat og viser endel flade graalige prominenser.

Mikroskopisk undersøgelse:

Art. pulm. Mikroskopisk sees adventitia tyk, uden celleinfiltration; heller ikke er der nogen infiltration i media, som udad er vel begrænset. indad ogsaa, som det synes, ganske vel begrænset, men uden tydelig membrana elastica. De elastiske drag i media er tykke, danner mere adskilte bjelker og drag, ikke noget jevnt netverk; der er flere flekker, hvor det elastiske væv er forsvundet. Intima dannes af opsvulmede, hyaline drag; i de dybere lag forløber forskjellige drag af fine elastiske fibre, i de hyaline overfladiske lag mangler elastisk væv. — I randen af en defekt kløver media sig i to; den mægtigste del gaar ud i folden, og dens tykke elastiske drag er bølgede, medens de ellers er mere rette. Folden er ogsaa beklædt af fortsættelsen af intima, som taber sig i foldens spids Bunden af defekten dannes af adventitia og en hinde, som er omtrent af medias tykkelse og som i sit dybeste lag indeholder endel mere kompakte elastiske drag, som i media ellers, medens dets tykkeste, overfladiske lag er gjennemsat af et fint og jevnt netverk af elastiske fibre, og i sin struktur ikke har lighed med den hyaline intima; dette lag maa ansees dannet ved proliferation fra den dybeste del af media, som er bleven igjen, idet den overfladiske del af media og intima er rumperet og har trukket sig tilbage, som den beskrevne fold viser.

Vi finder altsaa en aabentstaaende ductus Botalli som den mest iøinefaldende abnormitet, og det vil først og fremst interessere os at vide, hvorledes hjertet har arbeidet under denne feil, om den har været den primære og om de øvrige forandringer kan opfattes som blot sekundære.

Først har vi den voldsomme udvidning af pulmonalarterien, som viser, at der har været en cirkulationshindring, som kun kan forklares ved en overstrømning af blod fra aorta til pulmonalis under systole eller under diastole eller under begge; ved denne direkte trykforøgelse med forøget blodmængde, muligens ogsaa ved abnorme strømbevægelser, er høire ventrikel under det øgede arbeide dilateret og hypertrofieret og pulmonalarterien udvidet; medens den gjennemsnitlige vidde af a. pulm. 1 cm. ovenfor semilunarklapperne hos 19 kvinder i alderen 23—32 aar efter mine

maalinger var 6.8 cm., var vidden paa tilsvarende sted i vort tilfælde 11 cm. og tiltog yderligere opover; man kunde vente, at denne enorme dilatation havde medført en relativ insufficiens af pulmonalklapperne; men klinisk var der ingen tegn hertil, idet diastolen endte skarpt akcentueret over pulmonalostiet. Ved det stadige overtryk i stammen af a. pulm. er der skeet direkte bristninger af væggen med fladeformige defekter, og dette overtryk har ogsaa gjort sig gjældende i grenene perifert for ductus Botalli, som ogsaa er tilført et overskud af blod; følgen har været en udvidning og en arteriosklerose af lungearterierne. Hermed er ikke sagt, at der i tidsenheden er cirkuleret mere blod end normalt gjennem lungen; tvertom er det at vente, at den blodmængde, som har passeret lungerne, snarere er aftaget med den tiltagende sklerose og udvidning af arterierne, idet karrenes elasticitet, som spiller en saa fremtrædende rolle i cirkulationens tjeneste, stadig har tabt sig. Arteriosklerosen i a. pulm. er saameget mere paafaldende, som den ellers ved denne hjertefeil kun skal forekomme over 40-aars alderen (VIERORDT) ([1]). Under dilatationen af høire ventrikel har tricuspidalostiets sufficiens neppe lidt, da der klinisk ikke kunde paavises nogen venepuls, men høire atriums tømning i ventrikelen er stadig blevet vanskeligere, eftersom høire ventrikel ikke har kunnet tømme sig fuldstændig under den sterke modstand i lungearterien, og følgen har været dilatation og hypertrofi af høire atrium.

Vender vi os til aorta og venstre hjertehalvdel, finder vi for det første en eiendommelighed ved aortas dimensioner. Perifert for ductus Botalli, ved 1ste intercostalarterie, maaler aortas vidde 4.6 cm., netop samme tal, jeg har fundet som gjennemsnit af 22 maalinger hos kvinder fra 23 til 32 aar. 1 cm. ovenfor semilunarklapperne var aortas omfang kun 4.7 cm., mindre end hos nogen enkelt af de 22 kvinder fra 23 til 32 aar, hvor jeg har maalt samme omfang og fundet en gjennemsnitsværdi af 5.9 cm. Aorta havde altsaa perifert for ductus B. normal vidde, centralt

for ductus var den saa meget trangere end normalt, at denne forskjel ikke kan bero paa nogen tilfældighed, men maa have sin bestemte aarsag. Nu er i det store og hele omfanget af aorta og art. pulmonalis afhængigt af blodtrykket og den tid, dette har virket; ved et tilstrækkelig stort antal maalinger, som giver paalidelige middelværdier, finder man, at omfanget af art. pulm. og aorta tiltager jevnt med alderen; for hvert 10 aar faar man jevnt stigende tal helt fra den tid, legemet og karsystemet er udvokset, altsaa længe før den egentlige arteriosklerose begynder at optræde. Jeg tør derfor i vort tilfælde slutte, at blodtrykket centralt for ductus B. har været mindre end normalt, og dette stemmer med kapaciteten af venstre ventrikel og atrium, som begge maatte anslaaes lavere end normalt, ligesom venstre ventrikels væg var tyndere end vanligt. Der har altsaa passeret mindre blod end normalt gjennem venstre hjertehalvdel og begyndelsen af aorta, hvad der muligens tildels maa tilskrives en nedsat passage gjennem lungerne i overensstemmelse med hvad der ovenfor er fremholdt om virkningen af sklerosen i lungearterien og dens grene; men ialfald delvis maa denne nedsatte blodtilførsel skyldes, at en del af blodet fra høire ventrikel har undgaaet lungekredsløbet; thi perifert for ductus B. har aortas blodtryk og dermed blodmængde været normal; der maa altsaa under en af hjertekontraktionens faser være tilført blod fra art. pulm. gjennem ductus B. til aorta.

Jeg tænker mig nu denne dobbelte strømning gjennem ductus B. paa følgende maade: Høire ventrikel, som absolut talt var betydelig kraftigere end venstre, har under systolen drevet blodet gjennem ductus B. over i aorta; under diastolen har derimod trykket været større i aorta end i art. pulm. paa grund af den større perifere modstand i det store kredsløb end i det lille, og blodet er derfor under diastolen strømmet tilbage igjen fra aorta gjennem ductus B., men rimeligvis mindre, end der er ført systolisk over i aorta; derved er en del af blodstrømmen undgaaet venstre hjerte-

halvdel, hvad der sammen med den hemmede cirkulation gjennem lungerne har bevirket relativ atrofi af venstre ventrikel og atrium og tranghed af aorta ascendens.

Vi kommer altsaa til det resultat, at den aabentstaaende ductus Botalli er den primære feil, og at de øvrige forandringer er sekundære.

Der kunde reises en indvending mod dette ræsonnement, nemlig at trangheden af aorta ascendens og atrofien af venstre ventrikel var medfødt og netop dannede aarsagen til persistensen af ductus Botalli.

Imidlertid maatte man vente, at en medfødt tranghed af aorta vilde medføre en cirkulationshindring og snarere bevirke hypertrofi af venstre ventrikel, i lighed med hvad der er tilfældet ved medfødt pulmonalstenose, hvor der oftest findes hypertrofi af høire ventrikel, selv om ventrikelseptum er lukket. Men det kan vel neppe heller udelukkes, at en medfødt atrofi af venstre ventrikel og tranghed af aorta ascendens fra begyndelsen af kan have havt betydning for persistensen af ductus Botalli, om det end synes naturligere at opfatte forandringerne af venstre hjertehalvdel og aorta ascendens udelukkende som en tilpasning til de ændrede cirkulationsforhold under aaben ductus Botalli.

Anastomoserne mellem bronchialarterierne og lungearteriernes endegrene synes ikke at have spillet nogen større rolle, da ialfald den ene bronchialarterie, som undersøgtes, ikke fandtes udvidet.

Med dette tilfælde for øie, hvor hjertevirksomheden i det store og hele synes nogenlunde klar, kan det være af interesse at undersøge, om der i de tidligere i literaturen beskrevne tilfælde af aabentstaaende ductus Botalli uden andre primære feil kan findes holdepunkter for at bedømme hjertets funktionsmaade efter lignende principer, saameget mere som ingen tidligere efter mit kjendskab har gjort et saadant forsøg. I den hensigt har jeg af den literatur, som stod til min raadighed, nærmere fæstet mig ved de tilfælde, hvor der var foretaget maalinger af aorta og art. pulm. og

i hvert tilfælde sammenlignet tallene med gjennemsnitstal fra egne maalinger i samme aldersklasse og inden samme kjøn; om end mine maalinger ikke er særlig talrige, giver de dog mere brugbare tal til en saadan sammenligning end mange af de gjængse tabeller, hvis «normaltal» ikke tager tilstrækkeligt hensyn til alderens indflydelse paa karrenes omfang. I de færreste af de beskrevne tilfælde af denne hjertefeil er der lagt nogen større vegt paa maaling af aorta og art. pulm., og ikke altid er stedet for maalingerne saa nøie angivet, at de direkte lader sig sammenligne med mine maalinger, som altid er foretaget paa samme steder: aorta og art. pulm 1 cm. ovenfor semilunarklapperne, hos barn i tilsvarende afstand, aorta ved afgangen af 1ste intercostalarterie. Jeg maa derfor ofte nøie mig med at regne paa de store differenser og bortse fra de smaa, særlig da ogsaa legemslængden ikke er opgivet.

Jeg har inddelt de forskjellige tilfælde i 3 grupper:

I. Art. pulm. udvidet, aorta asc. trang.
II. Art. pulm. udvidet, aorta asc. normal.
III. Art. pulm. og aorta udvidet.

I. Art. pulm. udvidet, aorta asc. trang.

Hertil hører DUROZIEZ'S(2) tilfælde, 40 aar gammel mand. Høire atrium og ventrikel dilateret, høire ventrikel hypertrofisk med vægtykkelse indtil 20 mm., venstre ventrikel noget atrofisk med en kapacitet halvt saa stor som høire ventrikels. Omkredsen af art. pulm. ovenfor klapperne 80 mm., aorta ovenfor klapperne 55 mm., aorta før afgangen af duct. Botalli 45 mm., aorta descendens 50 mm. Til sammenligning anføres mine gjennemsnitstal af maalinger hos mænd fra 35 til 44 aar:

Art. pulm. 1 cm. ovenfor klapperne	71	mm.	(26 maalinger),
Aorta —«—	69	«	(28 —),
Aorta ved 1ste intercostalarterie	54	«	(28 —).

Hos Duroziez var saaledes art. pulm. paatagelig udvidet, aorta asc. sikkert trangere end normalt; kun ved én af mine maalinger i denne aldersgruppe, hos en mand paa 35 aar, var aorta asc. ligesaa trang, 54 mm. Perifert for ductus B. havde aorta omtrent normal vidde, idet Duroziez's tal kun var 4 mm.

lavere end mit, men uden at det nærmere var angivet, i hvilken høide af aorta desc. maalet var taget. Cirkulationen maa saaledes have foregaaet paa en tilsvarende maade som i mit kasus, idet der har været dobbelt strøm gjennem ductus B., systolisk til aorta, diastolisk til art. pulm., og saaledes at en del af blodcirkulationen har passeret udenom venstre hjertehalvdel og aorta ascendens.

Ogsaa i dette tilfælde var der pulmonalsklerose i form af atheromatøse plaques spredt over art. pulm.

Til denne gruppe synes ogsaa at høre LUYS'S (3) tilfælde hos en 58 aar gammel kvinde; maal af karrene er ikke angivet, men det oplyses, at høire ventrikel er hypertrofisk, væggen 1—1.5 cm. tyk, høire atrium meget dilateret og hypertrofisk, venstre atrium derimod meget lidet og tyndt og venstre ventrikels væg slap og blød, 6—7 mm. tyk; art. pulm.s væg er dækket af kalkplader. Muligens hører hertil ogsaa HJELT'S (4) tilfælde hos en 26 aar gl. mand; h. ventrikel var rummelig, dens væg 1½ cm. tyk, trabeklerne sterkt fortykkede; v. atrium trangt, v. ventrikel liden, kontraheret, væggen 1 cm. tyk, papillarmuskler smaa. Art. pulm. vid med talrige plaques i lungegrenene; aorta trang før indmundingen af duct. Botalli, videre nedenfor. Maal ikke angivet.

II. Art. pulm. udvidet, aorta asc. normal.

Hertil hører for det første HOCHHANS'S (5) tilfælde, en 24 aar gammel mand. Hjertet sterkt hypertrofisk i begge halvdele, conus art. dexter sterkt udvidet, venstre atrium sterkt dilateret.

Pulmonalostiet 8 cm.

Aorta tæt over klapperne 6 cm.

Aorta noget nedenfor ductus Botalli 6 cm.

Mine gjennemsnitstal fra maalinger hos mænd 19—28 aar gamle er:

Art. pulm. 1 cm. over klapperne	6.4 cm.	(22	maalinger),
Aorta —«—	5.9 «	(24	—),
Aorta ved 1ste intercostalarterie	4.7 «	(25	—).

Art. pulm. var saaledes udvidet, aorta asc. normal, aorta desc. derimod udvidet. Der maa altsaa ogsaa her have gaaet en systolisk strøm gjennem ductus B. til aorta, diastolisk til art. pulm.; begge disse strømme har antagelig ført den samme blodmængde, thi venstre hjertehalvdel har ikke faaet mindre blod end normalt; i denne forbindelse kan anføres, at der

ikke var nogen sklerose af art. pulm. I den øverste del af aorta desc. er der altsaa kommet et overskud af blod under systolen, baade omtrent normal mængde fra venstre ventrikel og dertil pulmonalblod; derfor er aorta desc. i sin øverste del ogsaa videre end normalt.

Et lignende ræsonnement kan gjøres gjældende for PEACOCK'S (6) tilfælde, en 30 aar gammel mand, hvor der var betydelig hypertrofi og dilatation af begge ventrikler, men særlig af høire. Art. pulm. var udvidet, maalet ikke angivet. Aorta maalte ved sin begyndelse 67.5 mm., ligesaa nedenfor ductus B. Mine tal fra mænd 25—34 aar gamle er:

Aorta 1 cm. over klapperne 66 mm. (22 maalinger),
Aorta ved 1ste intercostalart. 50 « (22 —).
Om sklerose af pulmonalarterien anføres intet.

I JOSEFSON'S (7) tilfælde, hos en 66 aar gammel kvinde, var høire ventrikel hypertrofisk og dilateret, venstre ventrikels væg var noget tykkere end vanligt, trabeklerne syntes noget sammentrykte. Aorta maaler ved udtrædelsen af hjertet 7 cm., art. pulm. er overalt enormt dilateret og maaler samme sted 8.5 cm. i tversnit. Efter mine maalinger hos 23 kvinder 61—70 aar er aorta 1 cm. over klapperne 7.8 cm.; aorta asc. er altsaa i Josefson's tilfælde omtrent normal eller vel snarere lidt under, idet det samme maal kun i 2 af mine 23 tilfælde var 7, og kun i 2 mindre (6.7 cm.). Andre maal af aorta angives ikke, saa et nærmere ræsonnement om blodcirkulationen ikke kan føres. Lungearteriens grene i lungerne var sterkt dilaterede og sklerotiske.

Til denne gruppe maa ogsaa regnes FOULIS'S (8) tilfælde, en 22 aar gammel kvinde; hjertet hypertrofisk og dilateret i begge ventrikler, art. pulm. udvidet, maalte lige ved klapperne $3^1/_2$ inches = 8.9 cm.; mine maalinger af art. pulm. 1 cm. over klapperne hos 18 kvinder 17—26 aar gav i gjennemsnit 6.3 cm.; for aorta er ingen maal angivet, kun at den var af normal vidde; men at blod maa have passeret gjennem ductus B. til aorta fremgaar af, at der modsat aabningen var en rundagtig udvidning af aortavæggen begrænset af en fortykket rand som ved atheromatøse forandringer. En lignende udvidning af pulmonalarteriens væg i forlængelsen af ductus viser en tilbagegaaende strøm, rimeligvis diastolisk, medens strømmen til aorta har været systolisk.

III. Art. pulm. og aorta udvidet.

SCHLAGENHAUFER'S(9) tilfælde, en 13 aar gammel gut. Hjertet er navnlig i venstre ventrikel mægtig forstørret og kontraheret, høire ventrikel noget dilateret, muskulaturen 1 cm. tyk, høire atrium af normal vidde.

Art. pulm. over klapperne	6	cm.
Aorta 1 cm. —«—	5.8	«
Aorta thoracica	4	«

Efter mine maalinger af gutter og piger 10—16 aar er:

Art. pulm. 1 cm. over klapperne	5.6	cm.	(15 maalinger),
Aorta —«—	5	«	(15 —),
Aorta ved 1ste intercostalarterie	3.8	«	(18 —).

Der findes altsaa foruden en maadelig udvidning af art. pulm. og omtrent normal aorta desc. en tydelig udvidning af aorta asc.; hertil har muligens bidraget noget en aortainsufficiens, idet den ene klap var destrueret af en malign endocardit, som havde givet symptomer i 5 maaneder; det stiller sig derfor ikke ganske klart, hvorledes blodcirkulationen har foregaaet; muligens der baade systolisk og diastolisk har strømmet blod gjennem ductus til art. pulm., saa et overskud af blod stadig har cirkuleret fra art. pulm. gjennem lungerne til venstre ventrikel og tilbage til art. pulm. og derved voldt dilatation af begge arterier og hypertrofi af begge ventrikler; men aortainsufficiensen gjør ihvertfald billedet noget uklart. Om pulmonalis's intima er intet oplyst.

Ligesaa var aorta asc. udvidet hos Gerhardt's 6 aar gamle pige (cit. efter WRANÝ(10)), hvor hjertet var hypertrofisk med overveiende forstørrelse af venstre ventrikel, høire ventrikel trangere end vanligt. Karstammerne ved deres udspring 5 cm, brystaorta 2 cm. Efter mine maalinger af gutter og piger 3—10 aar fandtes:

Art. pulm. 1 cm. over klapperne	4.6	cm.	(10 maalinger),
Aorta —«—	4	«	(11 —),
Aorta ved 1ste intercostalarterie	3	«	(11 —),

hvilket stemmer nogenlunde med Beneke's tal (cit. efter VIERORDT(11)), som for 6—6⁵/₆ aar er 4.3, 3.9, 2.8 cm.

Der er altsaa i Gerhardt's tilfælde sterkest udvidning af aorta asc., svarende til hypertrofien af venstre ventrikel, mindre udvidning af art. pulm.; aorta thoracica er paafaldende trang,

muligens har den været maalt lavere ned. Rimeligvis har blodcirkulationen her foregaaet som antaget i forrige tilfælde.

Hos SACHS'S([12]) 21 aar gamle kvinde var hjertet noget stort, venstre ventrikel 1 cm. tyk; aortaomfanget 6.3 cm., pulmonalisomfanget 8 cm.; mine tal fra kvinder 16—25 aar er:

Aorta 1 cm. over klapperne 5.6 cm. (23 maalinger),
Art. pulm. —«— 6.3 « (21 —).

Der var endarteritiske forandringer i begyndelsen af art. pulm., men de perifere lungekar var tynde, bortseet fra 2 emboliske anevrysmer.

Ogsaa her maa antages den samme cirkulation som ovenfor.

BERNUTZ'S([13]) tilfælde synes noget kompliceret; det gjaldt en 23 aar gammel mand med cor bovinum, hvor hypertrofien var mest markeret i høire ventrikel, hvis væg maalte 2.5 cm., medens venstre ventrikel maalte 2 cm. Art. pulm. ovenfor klapperne maalte 16 cm., aorta under anonyma 13 cm., altsaa en rent anevrysmatisk udvidelse af begge; men aortaostiet var omtrent normalt, 6 cm., muligens fordi aortaklapperne var fortykkede. Aorta desc. angives normal af kaliber Arteriernes væg normal. Udvekslingen gjennem ductus B. maa antages som ovenfor, men det synes uforstaaeligt, at der kan existere en saa enorm udvidning af karrene uden sklerose.

Endelig skal anføres BOMMER'S([14]) tilfælde hos en $^1/_{12}$ aar gammel gut, hvor art. pulm. havde omtrent normal vidde, 2.5 cm.; hos 8 gutter og piger i alderen $^1/_2$—2 maaneder fandt jeg 2.7 cm. 1 cm. ovenfor klapperne. Aorta synes ogsaa at have omtrent normal vidde, i arcus 2 cm., aorta desc. 1.7, — mine tal hos 11 gutter og piger $^1/_2$—2$^1/_2$ maaned er:

Aorta 1 cm. over klapperne 2.3 cm.,
Aorta ved 1ste intercostalart. 1.7 «

Naar forf. selv betegner begge arterier som sterkt udvidede, stemmer dette ikke med tallene.

Om denne persistens vilde have holdt sig senere, eller om den skal opfattes som en forsinket involution, faar staa hen; ialfald er det efter 1 md. ikke at vente, at karrene skulde være synderlig udvidet. Jeg saa selv nylig et tilfælde hos en $^1/_{12}$ aar gl. gut, hvor duct. Botalli var aaben for en sonde, foramen ovale ligeledes aabent; art. pulm. maalte 1 cm. over klapperne 2.9 cm., aorta paa tilsvarende sted 2.4 cm., ved 1ste intercostalarterie 1 6 cm.

De øvrige tilfælde, jeg har fundet i literaturen, kan ikke bruges til denne studie, da de nødvendige oplysninger mangler; ROKITANSKY([15]) og ZUBER([16]) angiver saaledes kun maal for tversnittet af karrene; GAUCHERY([17]) har kun maalt a. pulm., i citatet af LANDSTEIN'S([18]) arbeide findes ingen maal, heller ikke hos SCHNITZLER([19]) eller RICKARDS([20]).

Naar vi bortser fra Bommer's $^1/_{12}$ aar gamle gut, findes saaledes altid dilatation af art. pulm. som udtryk for blodets overstrømning fra aorta under diastole eller tillige under systole. Men ellers kan der opstilles 3 typer for hjertevirksomheden under aaben ductus Botalli.

I første gruppe (Duroziez, vort tilfælde, Luys?, Hjelt?) er der dobbelt udveksling gjennem ductus, systolisk til aorta, diastolisk til art. pulm., og en del af blodcirkulationen gaar udenom venstre hjertehalvdel og aorta asc., vistnok fordi der gaar mere blod fra pulm. til aorta under systolen end tilbage under diastolen; maaske bidrager hertil ogsaa arterioskleroser af art. pulm., som forekom i alle tilfælde; høire ventrikel er sterkt hypertrofisk, venstre atrofisk.

I Luys' tilfælde var ductus's aabning i art. pulm. vid, i aorta trang.

I anden gruppe (Hochhans, Peacock, Josefson?, Foulis) er der ogsaa dobbelt udveksling gjennem ductus som i første, men cirkulationen i venstre hjertehalvdel er omtrent normal; i et tilfælde var der ingen sklerose af pulmonalarterien, for 2 nævnes intet herom, i ét (Josefson) var der sklerose, men dette tilfælde nærmer sig mere første gruppe, da venstre ventrikel kun var lidet hypertrofisk og vidden af aorta asc. nærmest laa under normen; ellers er begge ventrikler i denne gruppe hypertrofiske, mest høire. Ductus aabnede sig tragtformig i aorta i de 3 tilfælde, hvor dette forhold omtales (Hochhans, Josefson, Foulis).

I tredie gruppe (Schlagenhaufer, Gerhardt, Sachs, Bernutz) er der rimeligvis strømmet blod fra aorta til art. pulm. saavel systolisk som diastolisk; derved er hele lungekreds-

løbet og aorta ascendens overfyldt af et overskud af blod, som har cirkuleret fra art. pulm. gjennem lungerne til venstre ventrikel og atter til art. pulm. gjennem ductus B. Hjertehypertrofien var i 2 tilfælde sterkest i venstre ventrikel, i et i høire. Ductus var videst mod aorta i de to tilfælde, hvor det omtales (Schlagenhaufer, Sachs). Om forandringer i art. pulm.'s væg nævnes kun i et tilfælde (Sachs) endarteritiske forandringer i begyndelsen af art. pulm.

Den høieste alder finder vi inden 1ste gruppe og i et tilfælde af 2den gruppe (Josefson), som forøvrigt nærmede sig 1ste.

Ved saa faa tilfælde, som her kommer i betragtning, lader der sig ikke let opstille bestemte kliniske karakterer for de forskjellige grupper; det skal kun nævnes, at symptomerne i de to første grupper for det meste kun har været fremtrædende den sidste tid før døden; i 1ste gruppe findes cyanose i 3 tilf., Hjelt anfører ikke sygehistorie; i 2den gruppe angives i 3 tilfælde bleg hudfarve, i 3die gruppe havde symptomerne optraadt tidlig i 3 tilfælde.

Nogen bestemt type for auskultationsfænomenerne lader sig neppe opstille for de forskjellige grupper.

Transpositio aortae et art. pulmonalis.

4 uger gammelt pigebarn.

Barnet var veludviklet ved fødselen, lagde i første uge paa sig 100 gr.

Det blev bemerket, at hun var lidt blaa paa læberne, men ellers saa frisk ud. Naar hun tog bryst, var respirationen lidt besværet, og det hørtes, som om hun var lidt tæt i næsen.

Dagen før døden fik hun brækninger, hun gylpede op en brunlig kaffegrudlignende vædske. Ved en flygtig undersøgelse hørtes ved direkte auskultation hjertelydene kraftige, uden bilyd, pulsen var paafaldende svag.

Næste dag optraadte blodige afføringer, pulsen var da bedre; af hensyn til tilstanden foretoges ingen objektiv undersøgelse. Ved 11-tiden om formiddagen døde hun ganske pludselig.

Doktor Kolstad diagnosticerede melaena neonatorum med en medfødt hjertefeil som sandsynlig aarsag.

Sektion foretoges 27 timer efter døden. Af sektionsprotokollen anføres:

I *pericardiehulen* sparsom klar vædske; i og under pericardiet over hjertets basis findes et par smaa flekformede blødninger.

Hjertet er paafaldende stort, forstørrelsen skyldes væsentlig en betydelig hypertrofi af høire ventrikel, som danner spidsen. Længdemaal fra karrene til apex er 4.5 cm., største tvervidde 4.5 cm. Høire atrium optager vena cava sup. og inf.; h. ostium venosum har 3 klapper af normalt udseende. Venstre atrium optager lungevenerne fra begge lunger, venstre ostium venosum har 2 klapper af det vanlige udseende, den forreste længere, den bagerste kortere. Foramen ovale er aabent; fra v. atriums side skyder en klap sig frem bagfra, men dækker paa langt nær aabningen. Høire ventrikel er sterkt udvidet, trabekler og papillarmuskler fremspringende, væggen er betydelig fortykket, maaler 3—4 mm. Dens kapacitet anslaaes til omtrent det dobbelte af v. ventrikels; i v. ventrikel er trabekler og papillarmuskler lidet fremspringende, væggen maaler paa det tykkeste 3 mm.

Aorta udgaar fra h. ventrikel, den ligger ved afgangen tilhøire og noget foran art. pulm.; den har 3 normale klapper, en høire lidt fortil og 2 tilvenstre, forreste og bagerste; fra disse 2 afgaar coronarart., forreste sender sin hovedgren til forreste septum. Vidden af aorta 1 cm. ovenfor semilunarklapperne er 2.5 cm., ved 1ste intercostalarterie 1.7 cm., lige ovenfor art. coeliaca 1.6 cm. Aortas væg i asc. synes tykkere end normalt; perifert for art. subclavia sin. findes en ertstor udbugtning af væggen med skarpe rande, fra bunden af denne afgaar ductus Botalli; en tynd griffel kan presses gjennem den til art. pulm., hvor den aabner sig omtrent mellem begge lungearteriers hovedstammer, lidt nærmere den venstre; aabningen er her trang, ikke tragtformet som i aorta.

Art. pulm. afgaar fra v. ventrikel, den maaler 3 cm. i vidde 1 cm. ovenfor klapperne, disse er normale, 2 tilhøire, forreste og bagerste, 1 tilvenstre og lidt bagtil. Den høire hovedgren gaar bag aorta asc., ventrikelseptum gaar om høire side af art. pulm.

Intima er glat og jevn i begge arterier og i duct. Botalli. Ved opklipning af begyndelsen af hovedstammerne af coronararterierne findes ingen emboli.

Der findes ingen thromber i hjertets hulrum eller i de

store karstammer; i ductus Botalli laa løst et lidet propformet koagel, noksaa fast, lyst i den ene ende, ellers mørkt.

I lungearteriens grene var der ingen thromber eller emboli, aortas grene fandtes normale, bronchialarterierne var fine, kunde blot forfølges et lidet stykke fra aorta af.

Ved sektionen ellers paavistes lungehyperæmi, to hæmorrhagiske infarkter i h. nyre og et blegt infarkt i milten, videre en embolus i art. meseraica sup. med hæmorrhagisk infarcering af ileum.

Der har altsaa været to selvstændige kredsløb, det store kredsløb gjennem høire hjertehalvdel ud i aorta og det lille kredsløb gjennem venstre hjertehalvdel ud i art. pulmonalis; udvekslingen mellem begge kredsløb har ialfald i det væsentlige foregaaet gjennem foramen ovale og ductus Botalli; men der er ogsaa normalt en kommunikation mellem bronchialarterierne og lungearteriernes endegrene; i hvilken udstrækning denne kommunikation har været benyttet, kan ikke nærmere bedømmes; ialfald syntes hovedstammerne af bronchialarterierne ikke at have været udvidede.

Hvorledes udvekslingen har foregaaet gjennem foramen ovale og ductus Botalli, kan ikke sikkert angives; det synes som om baade aorta og pulm. er udvidet ved sin begyndelse; aortas omfang 1 cm. over semilunarklapperne er 2.5 cm., hos 11 gutter og piger fra 3 uger til $2^1/_2$ md. er det samme maal i gjennemsnit 2.3 cm., kun hos 2 gutter $2^1/_2$ md. gamle 2.5 cm.; art. pulm. er 1 cm. over semilunarklapperne 3 cm., hos 8 gutter og piger fra 3 uger til 2 mdr. har jeg fundet 2.7 cm. i gjennemsnit, hos ingen var vidden 3 cm. Om end differensen er liden, kan man dog neppe hos et 1 md. gammelt barn vente nogen større grad af udvidning, hvis trykket er forøget. De øvrige maal af aorta, 1.7 cm. ved afgangen af 1ste intercostalarterie, 1.6 cm. ved afgangen af art. coeliaca, svarer til gjennemsnitsmaal hos 11 gutter og piger fra 3 uger til $2^1/_2$ md., hvor tallene var 1.7, resp. 1.5. Der synes, som sagt, at være en let udvidning af art. pulm. og af begyndelsen af aorta, som kunde

tyde paa en øget blodmængde her som følge af kommunikationerne.

Videre er det rimeligt, at høire ventrikel, som havde omtrent dobbelt saa stor kapacitet som venstre, har faaet et overskud af blod; forholdet kunde kanske forklares, hvis man antager, at der er strømmet blod over fra v. atrium gjennem foramen ovale til h. atrium, derved faar h. ventrikel et tilskud af arterielt blod til sin oprindelige mængde; aorta ascendens fører derfor ogsaa for meget blod, og dens overskud kan have tømt sig gjennem ductus Botalli til lungearterien; da aabningen ligger noksaa langt nede mod klapperne, kan trykforøgelsen vel have gjort sig gjældende helt ned. Herved faar ogsaa lungekredsløbet tilført endel venøst blod. Men disse forhold bedømmes naturligvis ikke saa sikkert her, hvor feilen er mere kompliceret. Jeg har derfor afstaaet fra at forsøge at bedømme de i literaturen beskrevne tilfælde paa lignende maade.

Med hensyn til vor hjertefeils stilling i Rokitansky's system, skulde den svare til hans schema B, nr. 4.

Resumé.

I. Frau, 28 Jahre.

Seit dem Kindesalter schwache Blaufärbung der peripheren Teile, Dyspnoe nur bei grösseren Anstrengungen; übrigens im grossen Ganzen gesund, nur Anlage zur Bronchitis. Während der letzteren Zeit eine stetig zunehmende Cyanose mit gleichzeitiger Abnahme der Diurese. Die Herzdämpfung war vergrössert, besonders nach oben bis zum 2ten linken Rippenknorpel; über das ganze Herz starkes systolisches Schwirren und ein langgezogenes lautes Geräusch, das in einen accentuierten 2ten Ton endete. Dr. Henning Thue diagnosticierte als wahrscheinlich einen offenen Ductus Botalli. Die Frau starb von einer Pneumonie.

Bei der *Section* fand man den Ductus Botalli eben für den kleinen Finger offen, das Foramen ovale und Septum ven-

triculorum geschlossen, den rechten Vorhof und Ventrikel dilatiert und stark hypertrophisch, den linken Vorhof und Ventrikel enger und kleiner als normal. Die Art. pulm ist stark dilatiert und arteriosklerotisch.

Verf. sucht die Einwirkung dieses Fehlers auf die Herzfunktion näher nachzuweisen, indem er sich u. a. auf Messungen der Gefässdimensionen stützt, mit Normalzahlen von eigenen Messungen bei Frauen derselben Altersklasse verglichen. Die starke Erweiterung der Pulmonalarterie und die Hypertrophie der rechten Herzhälfte zeigt ein diastolisches Ueberfliessen des Blutes von der Aorta nach der Art. pulm. zu; systolisch muss ein Ueberfliessen in entgegengesetzter Richtung stattgefunden haben, denn die Aorta desc. hat unter dem Ductus B., auf der Höhe der ersten Intercostalarterie, eine normale Weite (4.6 cm.), während die Aorta asc. 1 cm. über den Klappen nur 4.7 cm. misst (normal 5 9 cm. im Durchschnitt). Diese Enge der Aorta asc., mit der subnormalen Kapacitär des linken Vorhofs und Ventrikels zusammengehalten, zeigt, dass ein Teil des Blutstromes der linken Herzhälfte entgangen ist, teils durch das systolische Ueberfliessen von der Art. pulm. nach der Aorta zu, teils möglicherweise durch die herabgesetzte Lungencirkulation wegen der Pulmonalsklerose.

Verf. sucht in den nachschlägigen Fällen der Literatur die Herzfunktion nach ähnlichen Prinzipen zu beurteilen und stellt 3 Gruppen auf, in denen er die Herzfunktion und Cirkulation betreffenden Verhältnisse näher untersucht:

I. Art. pulm. erweitert, Aorta asc. eng (Duroziez, Luys? Hjelt?). Hierzu gehört der Fall des Verf.

II. Art. pulm. erweitert, Aorta asc. normal (Hochhans, Peacock, Josefson?, Foulis).

III. Art. pulm. und Aorta asc. erweitert (Schlagenhaufer, Gerhardt, Sachs, Bernutz).

II. Mädchen, 4 Wochen.

Immer ein wenig Cyanose der Lippen, die Respiration während des Säugens erschwert. Sonst gesund. Die letzten 2 Tagen traten Blutbrechen und Melaena auf.

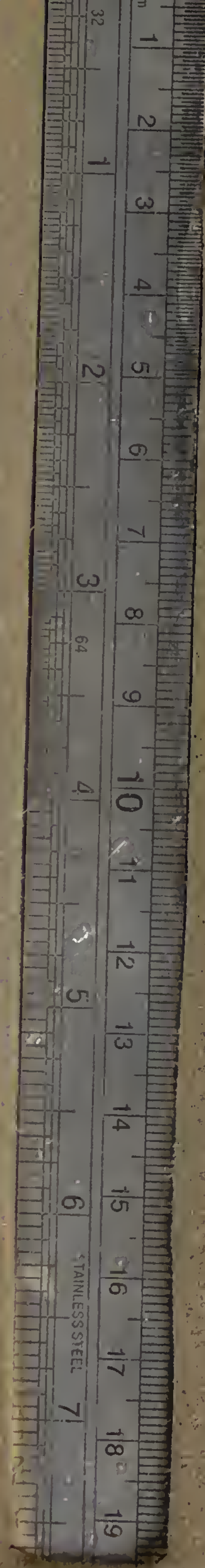
Die *Section* ergab den Ursprung der Aorta aus dem rechten Ventrikel, rechts und etwas nach vorne von der Art. pulm., die aus dem linken Ventrikel kommt (Rokitansky's Schema B, nr. 4). Rechter Ventrikel stark dilatiert und hypertrophisch, linker Ventrikel bedeutend kleiner. Die venösen Ostien und die Vorhöfe in normaler Lage. Ductus Botalli

und Foramen ovale offen. — Verf. untersucht näher die Blutcirkulation und die Herzfunktion. Als unmittelbare Todesursache fanden sich Embolien mit Infarctbildung des Dünndarmes.

Literatur.

1. Vierordt: Die angeborenen Herzkrankheiten, 1898. Nothnagel's specielle Pathologie u. Therapie.
2. P. Duroziez: Mémoire sur la persistance du canal artériel sans autre communication anormale. — Comptes rendus des séances et mém. de la Société de Biologie. T. IV. Sér. III 1862.
3. Luys: Persistance du canal artériel chez une femme âgée, sans communication à travers la paroi soit interauriculaire, soit interventriculaire du coeur. — Comptes rendus des séances et mémoires de la Société de Biologie. Série II, T. II 1856, s. 74.
4. Otto E. A. Hjelt: Öfversigt af ettusen liköppningar vid det finska universitets patologisk-anatomiska inrättning Helsingfors. 1872, s. 124.
5. Hochhans: Beiträge zur Pathologie des Herzens. — Deutsches Archiv für klin. Medicin. Bd. 51, 1893, s. 1.
6. Thomas B. Peacock: On malformation of the human heart etc. II Ed. London 1866, s. 126.
7. Josefson: Offenstehender Ductus Botalli nebst Atherom in den Ästen der Arteria pulmonalis. — Nordiskt med. Arkiv. Bd. 29, 1897, Nr. 10.
8. Foulis: On a case of patent ductus arteriosus, with aneurism of the pulmonary artery. — Edinburgh medical Journal. XXX, Part I, 1884, s. 17.
9. Schlagenhaufer: Ein Fall von Influenza-Endocarditis der Aortenklappen und des offenen ductus Botalli. Zeitschrift für Heilkunde. XXII, 1901, s. 19.
10. Wraný: Der Ductus art. Botalli in seinen physiologischen und pathologischen Verhältnissen. — Oesterreichisches Jahrbuch für Paediatrik. I. Bd., 1871, s. 1.
11. H. Vierordt: Daten und Tabellen. Jena 1893, s. 112.
12. Sachs: Zur Casuistik der Gefässerkrankungen. Deutsche med. Wschr. 1892, s. 443.
13. Bernutz: De la persistance du canal artériel. — Archives générales de médecine. 4 Sér., T. XX, 1849.

14. Max Bommer: Über offenen Duct. art. Botalli. — Diss. Freiburg 1900.
15. C. Rokitansky: Ueber einige der wichtigsten Krankheiten der Arterien. — Denkschriften der kais. Akademie der Wissenschaften. Math.-naturwissensch. Classe. Bd. IV. Wien 1852, s. 34.
16. Zuber: Ueber einen noch nie beschriebenen Fall von hochgradiger, angeborener Erweiterung der Art. pulm. in toto. — Jahrbuch für Kinderheilkunde und physische Erziehung. Bd. 59, 1904, s. 30.
17. Gauchery (Société d'anatomie, Paris, 1 avril 1898), ref. i Centralblatt f. allg. Path. etc. 1900, s. 70.
18. Landstein (Gaz. lekarska 1901). Ref. i La sem. méd. 1901, s. 311.
19. Schnitzler: Klinische Beobachtungen über Persistenz des Duct. art. Botalli. — Zeitschrift der k. k. Gesellschaft der Ärzte in Wien. XX. Jahrg. 1864, s. 128.
20. Rickards: A case of ulcerative endocarditis. — The British med. Journal 1889, s. 640.


STAINLESS STEEL


24ColorCard
CameraTrax.com